

LA
MALADIE
GÉLATINEUSE
DU
PÉRITOINE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 28 Novembre 1952

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles SCHWOERTZIG *

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 31 Juillet 1920, à HUNINGUE (Haut-Rhin)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Editeurs
42, quai Gailleton, 42

—
1952

LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553222_0061

LA
MALADIE
GÉLATINEUSE
DU
PÉRITOINE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 28 Novembre 1952

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles SCHWOERTZIG *

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 31 Juillet 1920, à HUNINGUE (Haut-Rhin)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Editeurs
42, quai Gailleton, 42

—
1952

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire
Doyen
Assesseur

M. J. LEPINE.
M. HERMANN.
M. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, VILLARD, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART,
PIERY, CADE, MOREL, PATEL, FAVRE, LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND

PROFESSEURS

Clinique médicale A
Clinique médicale B
Clinique chirurgicale A
Clinique chirurgicale B
Clinique médicale infantile et hygiène du 1^{er} âge
Clinique ophtalmologique
Clinique d'oto-rhino-laryngologie
Clinique urologique
Clinique et prophylaxie de la tuberculose
Clinique dermatologique et syphiligraphie
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
Clinique gynécologique
Clinique obstétricale
Stomatologie
Histologie
Pharmacie et Pharmacologie
Matière médicale et Botanique
Physiologie
Anatomie pathologique
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie

MM. FROMENT.
P. RAVAUULT
SANTY.
WERTHEIMER.
BERNHEIM.
BONNET.
REBATTU.
CIBERT.
DUFORT.
GATE.
DECHAUME.
SEDALLIAN.
GUILLEMINET
POLLOSSON.
PIGEAUD.
DUCLOS.
NOEL
LEULIER.
X...
HERMANN.
MARTIN J.-F.
PONTIUS.
(détaché à Beyrouth
MAZEL.
GARIN.
ROCHET.
CHAMBON.
JOSSEFAND
DELORE.
GABRIELLE
CROIZAT.
ENSELME.
MALLET-GUY
JOURDAN.
REVOL.
BOURRET.
LEVRAT.
SOHIER.

Médecine du travail
Parasitologie et Pathologie exotique
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire
Chimie organique et Toxicologie
Pathologie générale et expérimentale
Hydrologie thérapeutique et Climatologie
Anatomie
Pathologie interne
Chimie biologique et médicale
Pathologie chirurgicale
Biologie médicale
Pharmacie galénique
Médecine légale et Déontologie
Thérapeutique
Hygiène

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique..... M. BANSILLON.

Pharmacie et Pharmacolo-
gie DREVON.

Chimie organique et Toxi-
cologie BADINAND

MAITRES DE CONFERENCES — AGREGES

Physique biologique BERGER.
Parasitologie COUDERT.
Parasitologie ROMAN.

Matière médicale et Bota-
nique NETIEN.
Histologie TUSQUES

AGREGES EN EXERCICE

MM.
Pathologie médicale BRUN.
Pathologie médicale M. GIRARD.
Pathologie médicale P. GIRARD.
Pathologie médicale JEUNE.
Pathologie médicale VACHON.
Pathologie chirurgicale BERARD.
Pathologie chirurgicale DARGENT.
Pathologie chirurgicale DESJACQUES.
Pathologie chirurgicale LABRY.
Pathologie chirurgicale MANSUY.
Pathologie chirurgicale TRILLAT.
Pathologie chirurgicale GUILLET.
Obstétrique BROCHIER.
Obstétrique MAGNIN.
Anatomie pathologique .. GUICHARD.

MM.
Anatomie LATARJET
Neuro-chirurgie LECUIRE.
Oto-rhino-laryngologie ... MAYOUX.
Ophtalmologie PAUFIQUE
Urologie PERRIN.
Dermato-syphiligraphie .. THIERS.
Médecine légale et Méde-
cine du Travail ROCHE.

CHARGES DES FONCTIONS D'AGREGE

Chimie biologique R. CREYSSSEL.
Bactériologie BERTOYE.
Hygiène COUTURE.
Physiologie CIER.

EXAMINATEURS DE LA THESE

**Président : GABRIELLE ; Assesseurs : MM. DESJACQUES
DARGENT et GUILLET**

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON FRERE

MORT AU CHAMP D'HONNEUR

A MES PARENTS

En témoignage de filiale affection.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL GABRIELLE

Professeur d'Anatomie à la Faculté

Nous le remercions respectueusement
de l'honneur qu'il nous a fait d'accepter
la présidence de cette thèse.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DESJACQUES

Chirurgien des Hôpitaux de Lyon

Il nous a inspiré ce travail, nous
accueillant avec bonté et nous faisant
bénéficier de ses précieux conseils.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DARGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUILLET

En hommages respectueux.

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL CHAVIALLE

*Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire
et de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes*

A NOS MAÎTRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

ET DES HÔPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

A MON AMI J. DE ROUGEMONT
Interne des Hôpitaux

A MON AMI LE MÉDECIN ASPIRANT M. CHOVET

A MES CAMARADES ANCIENS DE LA 1^{re} ARMÉE,
DE LA RÉGION LYONNAISE

HISTORIQUE

Affection rare, à la symptomatologie encore imprécise et de découverte souvent inattendue, il nous a paru intéressant, à propos de trois cas observés dans le service de Chirurgie de M. le Professeur Agrégé R. Desjacques à l'Hôpital E.-Herriot, de reprendre l'étude de la maladie gélatineuse du péritoine.

Maladie en fait connue depuis longtemps, puisque dès 1848, Cruveilhier y faisant allusion pour la première fois, la cite sous le nom de « dégénérescence gélatiniforme du péritoine ». Il la signale en effet comme ayant pour caractère essentiel de donner issue, lors de l'ouverture du péritoine, à un liquide d'allure gélatineuse d'où sa dénomination. Sa nature cependant lui échappe ; la considérant comme voisine du « cancer colloïde », il insiste toutefois sur le fait que cette affection était toujours secondaire à une dégénération de quelques-uns des organes de l'abdomen et en particulier de l'ovaire.

Introduisant le premier le terme de « maladie gélatineuse du péritoine », Péan, en 1871, nous en donne une description des plus remarquables, mais il évite soigneusement d'en définir la pathogénie : « Cette dénomination », dit-il, « est un peu vague, mais elle a l'avantage incontestable de ne préjuger en rien de la nature de la maladie ». Moins affirmatif que son prédécesseur, il estime comme possible une origine ovarienne.

Après Péan, force nous est d'émigrer chez nos voisins d'outre-Rhin où fleurissent de nombreuses publications à

ce sujet. Beinlich, Mennig, ainsi que d'autres auteurs allemands en rapportent chacun leur cas sans cependant que la pathogénie y gagne.

Ce sera le mérite de Werth, en 1884, d'apporter quelques éléments nouveaux dans ce domaine. S'appuyant sur l'analyse chimique de l'épanchement gélatineux classé grâce aux travaux de Hammarsten dans le groupe des glycoprotéines, Werth estime, en conséquence, nécessaire de modifier l'ancienne appellation de la maladie qui portera désormais le nom de « pseudomyxôme », terme plus précis à son avis. Pour ce qui est de sa pathogénie, l'auteur considère l'affection comme consécutive à la rupture d'un kyste colloïde avec issue de matière gélatineuse dans la cavité péritonéale.

Pour Olshausen¹ et Pfannenstiel, qui ne partagent pas cette opinion, il s'agirait plutôt d'une véritable dégénérescence péritonéale d'origine métastatique.

Avec Peters et Netzel, nous revenons à l'ancienne conception de Cruveilhier qui rattachait ce syndrome à des affections du tube digestif et des ovaires, mais ces deux auteurs font, en contre-partie, apparaître une notion nouvelle : celle des greffes de cellules mucoïdes d'origine généralement ovarienne. Le caractère vivace et envahisseur de ces greffes ne sera pas sans influencer fortement les esprits quant à l'étiologie de l'affection. Aussi ne nous étonnerons-nous pas de voir apparaître une floraison de dénominations telles que : péritonite colloïde, péritonite villeuse, pas plus que de voir certains auteurs assimiler l'ascite gélatineuse d'emblée au cancer du péritoine.

Pour variées qu'aient été ces diverses interprétations, une notion cependant restait acquise et pratiquement partagée par la majorité des cliniciens : à savoir celle du point de départ ovarien de l'affection ; on ne poussa d'ailleurs pas plus loin les déductions et il faudra attendre jusqu'à l'an 1901 pour sortir de cette routine.

C'est Fraenckel en effet qui le premier publie un cas d'épanchement gélatineux du péritoine observé chez

l'homme à la suite de la perforation d'un appendice en état de dégénérescence pseudo-kystique. Autopsiant un vieillard de 79 ans, il trouva dans le petit bassin une masse colloïde importante en même temps qu'un appendice distendu, perforé et rempli d'une substance gélatineuse analogue à celle trouvée dans la péritoine.

Depuis ce premier cas, les observations se sont multipliées dans toute la littérature médicale tant française qu'étrangère et l'on pouvait dès lors définir la maladie gélatineuse en ces termes : « état pathologique du péritoine dans lequel la cavité péritonéale se trouve remplie d'une substance muqueuse filante, semblable à de la gélatine ; cette affection pouvant être rencontrée dans deux conditions : soit à la suite de la rupture d'un kyste de l'ovaire, soit à la suite d'une rupture des diverticules muqueux de l'appendice ».

Cependant l'accord n'est fait ni sur la production, ni sur la nature de l'affection. Ahlström, en 1910, essaie bien pour sa part d'apporter quelques éclaircissements nouveaux. Se basant sur des examens histologiques, il fait état de formations colloïdes et de métastases épithéliales sans que toutefois les caractères de cet épithélium n'expliquent pourquoi certains cas récidivent et d'autres pas. Considérant ces kystes de l'ovaire du point de vue gravité comme intermédiaire aux tumeurs malignes et bénignes, il propose enfin comme nouvelle dénomination de la maladie celle d' « altérations colloïdes » de la cavité péritonéale.

Goursolas, dans sa thèse, en 1911, considère l'affection comme tenant cliniquement le milieu entre l'ascite et les kystes uniloculaires. A la suite de l'ensemencement du péritoine par ces derniers, celui-ci réagirait, soit par des lésions de péritonite chronique, soit par la formation de greffes péritonéales, les deux processus pouvant d'ailleurs s'associer.

Hartmann et Binet, en 1918, s'occupent surtout des épanchements gélatineux du péritoine secondaires aux kystes appendiculaires et concluent à la moindre gravité de la forme appendiculaire par rapport à la forme ovarienne.

Coissieux, dans sa thèse, en 1929, insiste par contre sur la plus grande fréquence de la forme ovarienne qu'il estime à 60 % des cas, la forme appendiculaire n'étant que de 30 % et uniquement l'apanage du sexe masculin. Faisant une étude très complète de la question, il considère les épanchements gélatineux du péritoine comme de simples complications d'affections protopathiques de cause ovarienne (kystes mucoïdes simples ou végétants) ou appendiculaires (mucocèles), leur évolution variant suivant que l'épanchement contient ou non des cellules mucoïdes malignes ; dans ce dernier cas l'allure clinique de l'affection se rapprocherait beaucoup de celle des tumeurs malignes et vouée par le fait à des récives post-opératoires plus ou moins précoces.

Monod et Vuillième, en 1931, ainsi que Bulart, dans sa thèse en 1934, rappellent les deux étiologies des épanchements gélatineux du péritoine.

Plus près de nous enfin, Decoulx et Patoir de Lille faisant en 1937 le point sur l'état de nos connaissances sur la maladie gélatineuse du péritoine et obligés de constater le peu de progrès effectué dans ce domaine, nous laissent à méditer cette phrase malheureusement encore vraie dans tous ses termes et dont l'auteur n'était autre que Péan lui-même : « Peu de maladies », disait-il, « sont d'un diagnostic entouré d'autant de difficultés vu sa rareté et la mauvaise définition de ses caractères ».

A notre tour, nous essaierons d'aborder cette épineuse question ; les trois cas observés dans le service de M. le Professeur Agrégé R. Desjacques nous ont en effet paru présenter un certain intérêt, nous permettant d'apporter ainsi une contribution personnelle bien modeste à l'étude de cette curieuse affection qu'est la maladie gélatineuse du péritoine.

Nous nous proposons donc d'étudier celle-ci en suivant le plan ci-dessous :

Chapitre I

1° ANATOMIE PATHOLOGIQUE MACROSCOPIQUE.

2° ANATOMIE PATHOLOGIQUE MICROSCOPIQUE.

Chapitre II

ETIOLOGIE ET PATHOGÉNIE :

1° Maladie gélatineuse due à la rupture d'un kyste de l'ovaire.

2° Cancer péritonéal à point de départ ovarien.

3° Maladie gélatineuse d'origine appendiculaire.

4° Maladie gélatineuse de pathogénie imprécise.

Chapitre III

SYMPTOMATOLOGIE ET DIAGNOSTIC

Chapitre IV

TRAITEMENT ET PRONOSTIC.

CHAPITRE PREMIER

Qu'il s'agisse d'anatomie macroscopique ou d'anatomie microscopique, il nous a semblé logique d'adopter un seul et même plan, nous proposant d'étudier successivement :

- les épanchements ;
- les végétations péritonéales ;
- les lésions originelles.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE MACROSCOPIQUE

L'ÉPANCHEMENT.

La première chose qui frappe en effet à l'ouverture du péritoine, c'est la nature de l'épanchement, d'un aspect si caractéristique « qu'on ne saurait l'oublier une fois qu'on l'a vu », affirmait Lecène.

En général abondant, Ferrari en a retiré jusqu'à 15 litres, d'une viscosité plus ou moins prononcée, mais ne s'écoulant guère par le trocart, il sollicite de par son aspect des définitions multiples : tantôt il s'agit d'un liquide gélatineux de teinte jaune ambrée, tantôt c'est une masse visqueuse et gluante de couleur rosée ; certains auteurs l'ont décrit comme une matière colloïde et sirupeuse d'un jaune verdâtre, d'autres l'ont tout simplement comparé à de la gelée de coing ou à de la colle de poisson.

Ces masses tremblotantes envahissent toute la cavité abdominale, s'insinuent un peu partout, s'accumulant avec prédilection dans le cul-de-sac vésico-utérin.

Leur consistance est en effet telle qu'elles ne peuvent être ni aspirées, ni épongées, et qu'il faut les vider à la main.

Du point de vue biologique, ces épanchements ne présentent aucun caractère notable ; pour ce qui est de leur nature chimique, ils semblent s'apparenter au groupe des glyco-protéines.

Qu'ils soient enfin d'origine ovarienne ou appendiculaire, ils ont tous deux sensiblement les mêmes caractéristiques : même aspect, même consistance, mêmes réactions. Tout au plus convient-il de signaler dans la forme appendiculaire, la tendance fréquente de l'épanchement à se circonscrire dans la fosse iliaque droite.

LES VÉGÉTATIONS PÉRITONÉALES.

Ce produit pathologique une fois évacué, l'attention se trouve portée sur la présence de petites végétations si intimement adhérentes au péritoine qu'on ne saurait les extraire sans léser gravement ce dernier. Particulièrement abondantes dans le bas-fond pelvien, elles rappellent par leur disposition en grappes l'aspect de frai de grenouille. Leurs rapports avec la nature de l'épanchement seront étudiés dans un chapitre ultérieur.

LES LÉSIONS ORIGINELLES.

La production de cet épanchement gélatineux pouvant, sans vouloir en rien préjuger de son étiologie, relever de causes multiples, cette étude macroscopique nous amènera à considérer successivement :

- les kystes de l'ovaire ;
- les cancers ovariens ;
- le mucocèle de l'appendice.

Kystes de l'ovaire :

Du côté ovarien, en effet, il apparaît que toutes les va-

riétés de kystes sont susceptibles par leur rupture de lui donner naissance, qu'ils soient du type mucoïde ou glandulaire simple, du type dermoïde ou de tumeur végétante, les plus souvent en cause restant d'ailleurs les kystes mucoïdes.

Ces derniers sont habituellement de grande taille, à parois irrégulières, tantôt minces, tantôt épaisses, de structure le plus souvent multiloculaire. Leur contenu répond à la description même de l'épanchement.

Leur bilatéralité en outre est très fréquente.

Les kystes dermoïdes, en fait rares, se caractérisent par leur forme régulière, leur consistance pâteuse et leur contenu hétérogène.

La rupture du kyste peut elle-même revêtir plusieurs aspects ; tantôt il s'agira d'une déchirure nette et franche laissant largement entre-bâiller la cavité kystique, tantôt ce sera une simple fissuration, voire même une perforation infime, presque imperceptible.

Bien que méthodiquement recherchée, cette rupture de la paroi, que celle-ci soit épaisse ou au contraire mince et friable, est en effet loin d'être toujours évidente ; Ahlström ne la retrouve que douze fois sur vingt-huit cas observés ; nous-même n'avons d'ailleurs pu l'établir avec certitude dans l'observation n° 1. S'agit-il d'un processus de cicatrisation extrêmement rapide comme l'ont prétendu certains auteurs ou plus simplement de phénomènes d'adhérences, ce qui paraîtrait plus probable ?

— *Tumeurs et cancers ovariens* :

Occupant une place intermédiaire entre les tumeurs et kystes bénins, et les cancers de l'ovaire, notons l'existence de tumeurs et kystes végétants typiques de l'ovaire qui ont volontiers une tendance inquiétante à se disséminer par greffes sur toute l'étendue du péritoine en entraînant la formation d'ascite. Ces tumeurs se présentent à nous comme des kystes à surface lisse et à végétations endokystiques, ou comme des kystes partiellement végétants ou

encore, et à un degré de plus, comme des tumeurs en chou-fleur.

Quant au cancer, il n'en est pas d'aussi polymorphe que celui de l'ovaire. L'aspect de ces tumeurs plus ou moins végétantes, plus ou moins extensives est en effet des plus variés.

Ce cancer peut résulter de la dégénérescence d'un kyste primitivement bénin, évolution relativement fréquente si l'on en croit E. Novak.

D'autres proviennent de la transformation maligne d'une tumeur végétante et se présentent sous la forme de végétations endokystiques épaisses.

D'autres enfin, sont des cancers primitifs se traduisant soit par une tumeur encapsulée dure et mobile, soit par une masse irrégulière ou végétante plus ou moins fixée.

— *Mucocèle de l'appendice* :

Dans le cas enfin d'épanchement gélatineux d'origine appendiculaire, l'appendice se présente comme étant plutôt distendu qu'hypertrophié et toujours perforé ; la paroi du cæcum est en général cartonnée, le péritoine rouge avec des zones de teinte livide et de fines granulations ressemblant à des taches de bougie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE MICROSCOPIQUE

Bien que macroscopiquement du plus haut intérêt, l'épanchement gélatineux ne présente par contre, à l'examen microscopique, aucun caractère notoire. Constitué par une substance hyaline et transparente, rappelant le contenu des kystes mucoïdes de l'ovaire, on y remarque à l'inverse de l'épanchement d'origine appendiculaire, la présence de quelques éléments cellulaires paraissant plutôt être des débris de cellules épithéliales.

Le péritoine, lui, subit des altérations assez importantes dues à un processus de péritonite chronique. Rouge, tomenteux, il est recouvert d'une épaisse couche colloïde ; dans la forme appendiculaire on le trouve parsemé de villosités de grandeur et de forme très variables renfermant tous les éléments histologiques de la séreuse.

Quant aux végétations qui y adhèrent si fortement, elles peuvent présenter deux aspects principaux :

— soit celui d'une formation à éléments conjonctifs prédominants ; la végétation est alors constituée de flocons de mucus enroulés et spirales, situés dans des alvéoles conjonctifs et d'activité sécrétrice donc nulle ;

— soit celui d'une formation à prédominance manifestement épithéliale, à cellules de type mucoïde ou bénin ou malin, éléments fortement actifs l'un et l'autre.

La structure histologique des kystes mucoïdes de l'ovaire est caractérisée par la présence d'une couche de cellules caliciformes muqueuses tout à fait particulières bien que fort proches des cellules muqueuses de l'intestin.

Moulonguet les décrit comme des cellules toujours sur un seul rang, très hautes, aux noyaux à la base et toujours à la même hauteur formant une ligne régulière. A l'opposé du noyau est rassemblé le produit de sécrétion contenu dans une sorte de calice que lui forme le protoplasma peu visible et peu abondant. Ce produit de sécrétion est une pseudo-mucine qui se colore intensément par le muci-carmin.

Ces kystes mucoïdes ou entéroïdes comme les appelle Lecène, sont, rappelons-le, susceptibles de dégénérescence néoplasique avec cellules moins riches en produits sécrétés, à protoplasme acidophile plus abondant et aux noyaux plus volumineux.

Les tumeurs végétantes de l'ovaire ont une structure définie par la présence d'axes conjonctifs plus ou moins ténus portant une seule assise de cellules basses non sécrétantes bien que ce dernier caractère soit, lui aussi, susceptible d'être mis en défaut.

Dans les cancers ovariens nous retiendrons particulièrement l'épithélioma endodermoïde facile à reconnaître d'après Moulonguet, par l'accumulation dans les culs-de-sac pseudo-glandulaires d'une abondante sécrétion dont la coloration au muci-carmin démontre la nature mucoïde. C'est à ce type qu'il faut rattacher aussi les cancers dits colloïdes de l'ovaire.

Nous terminerons enfin l'étude d'anatomie microscopique des lésions originelles par l'examen histologique des appendices kystiques. Les coupes effectuées montrent d'une façon générale une muqueuse aplanie en certains points, hyperplasiée en d'autres avec conservation des cellules caliciformes sécrétant du mucus en abondance.

CHAPITRE II

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Nous venons d'entrevoir au cours du chapitre précédent, les origines possibles de ces épanchements, mais par quel mécanisme se forment-ils ?

C'est ce que nous nous proposons d'étudier dans ce chapitre en examinant successivement l'étiologie et la pathogénie de cette affection.

Nous réserverons, enfin, la troisième et dernière partie de cet exposé à la description de trois cas observés dans le service de Chirurgie de M. le Professeur Agrégé R. Desjardes, observations qui pourront, dans une certaine mesure, servir d'illustrations à cette brève étude.

Soupçonnée et reconnue la première, l'origine ovarienne apparaît de loin comme la plus fréquente dans cette affection : Coissieux l'en estime responsable dans 60 % des cas, ce taux englobant aussi bien les kystes mucoïdes que les autres tumeurs de l'ovaire.

Les 40 % restants comprendraient donc toutes les formes non ovariennes au premier rang desquelles, les lésions de l'appareil digestif telles que le « mucocèle » de l'appendice, et enfin, toutes celles dont l'étiologie et la pathogénie nous échappent encore.

Dans la forme ovarienne, c'est le kyste mucoïde qui a la prédominance (observation n° 1). Sa rupture, comme nous le mentionnions dans le chapitre précédent, n'est pas toujours évidente.

Les kystes dermoïdes, par contre, ne paraissent que très exceptionnellement en cause bien qu'un tel cas ait été signalé par Dieulafoy.

Les tumeurs végétantes de l'ovaire, de potentialité particulièrement maligne, ont également été citées comme pouvant être à la source des épanchements gélatineux.

Notons enfin le cancer ovarien, cas auquel se rapporte notre observation n° 2.

L'étiologie appendiculaire a été signalée pour la première fois par Fraenckel. Le plus souvent il s'agit d'un pseudo-kyste ou « mucocèle », de volume très variable, formé aux dépens de l'appendice ; la perforation de ce dernier a toujours été constatée, du moins histologiquement.

Gallertbauch, associant en quelque sorte l'étiologie ovarienne à l'étiologie appendiculaire, a rapporté plusieurs cas dans lesquels il existait des lésions simultanées et de même degré des deux organes.

Certains auteurs, enfin, ne retrouvant ni l'une ni l'autre, ont émis l'hypothèse d'une origine gastrique.

S'il est donc bien souvent possible, après l'évacuation de l'épanchement gélatineux, de retrouver la cause lésionnelle et d'objectiver ainsi l'étiologie de cette affection, sa pathogénie, par contre, reste plus difficile à interpréter.

De nombreuses théories ont d'ailleurs été émises à ce sujet, essayant par des voies parfois fort différentes d'expliquer la présence dans le péritoine de ces masses gélatineuses de consistance si spéciale et dont l'abondance, souvent extrême, n'est pas sans surprendre le chirurgien lui-même.

Nous éliminerons d'emblée, l'idée de péritonite chronique avec dégénérescence myxomateuse, théorie émise par Netzel.

Nous n'insisterons pas davantage sur la théorie de l'irritation péritonéale suivie d'inflammation chronique et dans laquelle l'agent irritant ne serait autre que le liquide issu de l'ovaire par rupture, bien que cette notion, en somme de réaction péritonéale énoncée par Werth, ait eu de nombreux partisans.

Les conceptions pathogéniques de Quénu nous parais-

sent, par contre, du plus haut intérêt. Pour cet auteur, l'épanchement proviendrait de végétations pouvant être aussi bien intra qu'extra-kystiques, le péritoine ne jouant par ailleurs qu'un rôle tout à fait secondaire. Cette théorie se trouve même confirmée par certains examens histologiques. A notre tour, nous reviendrons sur l'importance accordée à ces végétations surtout extra-kystiques dans la pathogénie telle que nous l'entrevoyons actuellement, et nous croyons même pouvoir dire que c'est à leur présence active qu'est due l'abondance si fréquente de l'épanchement plutôt qu'au phénomène d'osmose avancé par Quénu.

La constatation, enfin, de nombreuses récives après extirpation de la tumeur primitive, a poussé des auteurs tels que Olshausen et Pfannenstiel à considérer ces masses comme des néoproductions par métastase. Ce processus par « implantations métastatiques » n'intervient, en réalité, que dans les épanchements gélatineux malins.

Coissieux, dans sa thèse, distingue du point de vue pathogénique trois sortes « d'ascites » gélatineuses d'origine ovarienne :

— des « ascites » gélatineuses dues à la rupture d'un kyste mucoïde simple dans la cavité péritonéale ;

— un second groupe « d'ascites » gélatineuses causées par la greffe supplémentaire intrapéritonéale de cellules à mucus échappées de la brèche d'un kyste ;

— un troisième groupe enfin d'épanchements gélatineux, véritablement malins, qui reconnaissent comme point de départ soit un kyste végétant de l'ovaire, soit un kyste mucoïde en voie de dégénérescence.

Cette distinction serait également valable pour les épanchements d'origine appendiculaire avec cette réserve toutefois que leur évolution maligne est assez rare.

Il est en effet deux facteurs qui, à notre avis, interviennent dans la production de ces épanchements et toute la pathogénie nous semble osciller entre ces deux pôles cons-

titués d'une part par un élément mécanique et d'autre part par un élément biologique.

Le facteur mécanique, c'est la rupture du kyste. Cette rupture peut survenir sous l'influence de facteurs multiples qui souvent nous échappent, soit spontanément, soit à la suite d'un traumatisme, ce qui est plus rare. Le kyste ainsi rompu ou fissuré, laisse son contenu s'épancher dans la cavité péritonéale tout en continuant à sécréter.

Le facteur biologique, c'est la greffe des cellules sécrétantes. On peut en effet très bien admettre que dans certains cas il s'échappe lors de la rupture et en même temps que la substance mucoïde, des cellules cylindriques hautes semblables à celles qui tapissent la paroi kystique ; disséminées sur la séreuse, elles vont s'y greffer, y proliférer, devenir actives par elles-mêmes et sécréter du mucus.

Dès lors, plusieurs cas sont possibles ; en allant du plus simple au plus compliqué, nous aurons successivement :

— Cas où seul le facteur mécanique a été déterminant : il y a donc eu simplement rupture ; si l'épanchement n'est pas trop considérable, la résorption pourra se faire par la séreuse péritonéale bien que progressivement et à échéance très éloignée, ainsi que semblent le prouver les expériences effectuées sur le cobaye. Evolution d'ailleurs exceptionnelle. Dans le cas contraire, la séreuse va réagir ; des cellules conjonctives et des vaisseaux néoformés pénètrent dans les masses gélatineuses leur donnant leur aspect et leur adhérence ; l'examen histologique les retrouve sous forme de végétations à éléments conjonctifs prédominants, sans ou très peu d'éléments épithéliaux et donc d'activité sécrétrice nulle. On comprendra dès lors aisément qu'en supprimant l'élément mécanique, l'épanchement n'aura aucune tendance à récidiver. C'est à cet état réactionnel du péritoine et aux conséquences qu'il détermine au niveau des masses épanchées que Werth a donné le nom de pseudomyxôme du péritoine.

— A un degré de plus, nous aurons intrication des deux facteurs. Les végétations péritonéales témoigneront alors à l'examen histologique d'une forte prédominance des cellules mucipares sur l'élément conjonctif ; très adhérentes au péritoine et de ce fait pratiquement inextirpables, comme nous le relevons dans nos considérations d'anatomie pathologique, elles continueront à sécréter après la suppression de la lésion primitive, expliquant ainsi les nombreuses récidives observées dans ces cas.

Ces greffes peuvent aussi bien se constituer aux dépens des kystes bénins que des kystes végétants.

— Dans les épanchements gélatineux de nature maligne en effet, qu'il s'agisse pour point de départ d'un cancer primitif de l'ovaire ou d'un kyste dégénéré, il se produit après rupture de ces kystes ou après envahissement de proche en proche par les éléments cancéreux, de véritables métastases de cellules proliférantes et vivaces. Là encore, confirmation nous est donnée par l'examen histologique (observation n° 2).

— Toutes ces considérations pathogéniques restent également valables pour les épanchements gélatineux d'origine appendiculaire du fait de leur identité absolue avec les épanchements d'origine ovarienne. Une réserve toutefois s'impose, étant donné la rareté de leur évolution maligne ; nous l'avons d'ailleurs déjà mentionnée.

En possession de toutes ces données histologiques, étiologiques et pathogéniques et tenant compte de la fréquence des cas rencontrés dans la pratique, nous pourrions, en conclusion de l'étude menée jusqu'ici, faire mention des quatre formes suivantes de la maladie gélatineuse, à savoir :

— Maladie gélatineuse due à la rupture de kystes de l'ovaire (Observation n° 1).

— Cancer péritonéal à point de départ ovarien (Observation n° 2).

— Maladie gélatineuse consécutive à la rupture de l'appendice.

— Maladie gélatineuse à pathogénie imprécise (Observation n° 3).

Trois de ces formes pouvant s'illustrer par des observations relevées dans le service de M. le Professeur Agrégé R. Desjacques, nous avons jugé intéressant de les mentionner en fin de ce chapitre.

OBSERVATION N° 1

Maladie gélatineuse du péritoine par rupture d'un kyste de l'ovaire

Mme Su..., âgée de 45 ans, entre dans le service le 12 novembre 1951 pour des douleurs abdominales et une augmentation de volume du ventre ; malheureusement cette femme, d'origine polonaise, ne parle pratiquement pas français et on ne peut lui faire préciser son histoire.

A l'examen, on trouve un abdomen notablement augmenté de volume ; la palpation permet de sentir une tumeur dure et indolore de la région sous-ombilicale médiane, débordant dans la fosse iliaque gauche, et de la grosseur d'une tête fœtale. Il existe dans l'hypochondre droit un empatement douloureux, et à la percussion, des signes d'ascite assez nets.

Au toucher vaginal, cette tumeur semble solidaire du col ; l'utérus n'est pas perçu.

Réactions biologiques de la grossesse négatives.

On hésite entre le diagnostic de fibrome utérin et celui de tumeur ovarienne avec ascite et peut-être métastase hépatique.

Intervention le 17 novembre 1951 (Dr Desjacques, J. de Rougement). Anesthésie générale. Incision médiane. On découvre une *énorme collection gélatineuse* représentant 3 litres et qui doit être évacuée à la main. Cette gélatine vient d'un gros kyste ovarien droit, du volume d'une tête fœtale, perforé et encore à demi rempli de cette gélatine.

Il existe, de plus, à gauche, un second kyste, gros comme

un pamplemousse, semblable au premier, aux parois minces et au contenu gélatineux. Il n'y a pas de végétations au niveau de ces deux kystes.

En outre, on découvre un fibrome utérin sous-séreux de la taille d'une tête d'enfant, pédiculé sur le flanc gauche de l'utérus et qui ne semble pas dégénéré. Le cul-de-sac vésico-utérin et le péritoine vésical sont recouverts de végétations « frai de grenouille » très adhérentes à la séreuse.

Après évacuation du liquide gélatineux, on pratique une hystérectomie subtotale, péritonisation basse et fermeture totale.

Des prélèvements effectués tant sur l'ovaire et le kyste que sur le fibrome utérin coexistent et les végétations péritonéales, ont donné les résultats suivants :

— *Fragment de l'ovaire :* celui-ci paraît normal, à part quelques cicatrices de corps jaune, quelques kystes folliculaires de petites dimensions et un aspect par places séro-œdémateux du stroma ovarien ; à côté des aspects séro-œdémateux, il existe un véritable aspect pseudo-lacunaire et pseudo-angiomateux du stroma dû à des espaces lacunaires distendus remplis de sérosités, sans aucun revêtement endothéliforme à la surface.

— *Fragment kyste de l'ovaire :* le deuxième fragment d'ovaire est constitué par un kyste wolffien de l'ovaire racémeux et végétant étendu en surface. Sur de très grandes dimensions, l'épithélium de revêtement est du type mucipare cylindrique et sécréteur haut. De très grandes formations alvéolaires sont remplies de flocons de mucus entourés du même épithélium wolffien, et à l'intérieur de ce mucus, on aperçoit des lambeaux desquamés du même épithélium mucipare. Aucun élément suspect de malignité. Pas de mitoses, pas de monstruosité, pas de nécrose, pas d'invasion en profondeur du stroma.

— *Fibrome utérin :* fibro-léio-myome utérin du type habituel, dans lequel on doit cependant noter la prédominance de l'élément léio-myomateux et la discrétion du type fibreux, l'aspect relativement peu tourbillonnant et l'allure plutôt jeune de la tumeur. Celle-ci est constituée en effet de fibres musculaires lisses au stade jeune, d'aspect plutôt cellulaire que fusiforme. Il n'y a en tout cas aucun signe histologique de malignité, ni mitoses, ni monstruosité, ni noyaux bourgeonnants. Pas d'aspect nucléaire atypique.

— *Végétations péritonéales* : la végétation du péritoine est constituée de flocons de mucus enroulés et spiralés situés dans des alvéoles conjonctifs, dont la plupart ne présentent aucune cellule épithéliale, dont quelques-uns seulement sont partiellement tapissés par des lambeaux d'épithélium cubique ou cylindrique ou monostratifié, non mucipare.

Les suites de cette intervention sont compliquées le 8^e jour par l'apparition d'un foyer congestif de la base gauche ; la température et les signes fonctionnels cèdent à la pénicilline. Mais le 18^e jour, apparition d'une phlébite du membre inférieur gauche, traitée par le tromexane, mais qui se complique le 24^e jour d'un infarctus pulmonaire.

Aussi la malade ne sort-elle de l'hôpital que le 10 janvier 1952 ; son état général est bon et la cicatrisation de la plaie abdominale achevée.

Nous avons pu la suivre depuis : son ventre n'a pas réaugmenté de volume et nous n'avons perçu aucun signe qui puisse nous faire redouter une récurrence.

OBSERVATION N° 2

Maladie gélatineuse du péritoine par cancer de l'ovaire

Mme Ca..., âgée de 53 ans, est envoyée dans le service le 14 mars 1949, pour une ascite d'origine ovarienne.

Cette malade est porteuse d'un fibrome utérin dépisté en 1943 et semble en période préménopausique depuis un an et demi.

En janvier 1949, son ventre augmente de volume, tandis qu'apparaissent des douleurs dans l'hypochondre droit et la région épigastrique ; de plus, amaigrissement important (4 kg. en un mois).

L'examen montre des signes d'ascite : sonorité centrale, matité dans les flancs, et surtout, signe du flot dont la netteté frappe. Il existe, de plus, une tumeur dure et indolore dans la fosse iliaque gauche qui donne le signe du glaçon, et une hernie crurale réductible qui semble avoir augmenté de volume depuis un mois.

Au toucher vaginal, l'utérus apparaît normal, mais on sent une énorme masse latérale gauche dure s'appuyant sur lui.

Intervention le 15 mars 1949 (Dr Desjacques, Mickaelian). Rachianesthésie. Incision médiane. On découvre une maladie gélatineuse du péritoine. La masse perçue est un énorme

fibrome utérin tenant de toutes parts. On ne peut mettre clairement en évidence la rupture d'un kyste ovarien. On pratique une hystérectomie subtotalé et on termine par une péritonisation basse et une fermeture totale.

En faisant dans un second temps la cure de la hernie crurale, on constate, à l'ouverture du sac, la présence de végétations péritonéales à son intérieur. Ablation du sac. Caigut sur l'anneau crural.

Examen histologique des végétations péritonéales : Epithélioma colloïde du péritoine avec alvéoles fibreux remplis de substance colloïde. Il existe de très rares îlots glandulaires épithéliomateux, paraissant d'origine wolffienne.

On fait, à partir du 13 avril 1949, cinq séances de radiothérapie ; à leur issue, diminution du volume abdominal mais persistance de douleurs.

La malade sort le 6 juillet 1949 ; l'abdomen a légèrement augmenté de volume et il demeure une fistule laissant s'écouler du liquide gélatineux. Un état cachectique s'installe rapidement et la malade meurt quelques semaines plus tard, le volume de son ventre ayant atteint celui d'une femme à terme.

Notons, détail assez frappant, la coexistence dans ces deux cas d'un fibrome utérin ; cette association n'a pas été relevée dans la littérature.



Dans les observations que nous venons de rapporter, le syndrome de la maladie gélatineuse se manifestait donc dans toute son ampleur, tant par la nature de la lésion originelle que par l'abondance de l'épanchement. Avant d'aborder la troisième observation où le problème de la pathogénie n'a pu être résolu, il nous a paru intéressant de mentionner un cas où le processus de la maladie a pu être surpris à son stade initial :

Observation d'une maladie gélatineuse au stade initial

Mme Ri..., âgée de 60 ans, entre dans le service le 7 août 1952, pour des pertes fétides et hémorragiques survenues,

d'après la malade, depuis une quinzaine de jours, sans atteinte de l'état général.

A l'examen : col irrégulier, saignant au contact du doigt ; corps utérin gros comme une tête d'enfant .

On pense qu'il s'agit d'un néoplasme du col utérin accompagnant un fibrome de l'utérus.

L'examen histologique montrant qu'il s'agit d'une cervicite banale, le volume du fibrome fait poser l'indication opératoire.

Intervention le 13 octobre 1952 (Dr Desjacques, Gilloz). Anesthésie générale. Incision médiane. Le péritoine est couvert de granulations néoplasiques. L'utérus est gros comme une tête d'enfant, couvert lui aussi de granulations. *L'ovaire gauche est transformé en une tumeur à contenu gélatineux.* L'ovaire droit est normal ; S iliaque adhérente à l'utérus en arrière et à la tumeur de l'ovaire gauche. On se met en devoir de faire l'extirpation, que l'on sait devoir être très incomplète. L'hystérectomie est subtotale avec évidemment de la cavité du col. L'ablation de l'ovaire gauche est parcellaire, et naturellement il persiste des granulations péritonéales. Vers le bas, c'est-à-dire vers le col, on a tout de même assez bien dépassé les lésions. Péritonisation haute. Un drain vaginal, un drain sus-pubien.

L'examen de la pièce opératoire montre un utérus à parois très épaisses, à l'intérieur littéralement gangréneux. C'est soit un néoplasme du corps avec phénomènes septiques intenses, soit plutôt une tumeur ovarienne à propagation utérine.

La réponse de l'examen histologique concernant des fragments de la cavité utérine, de l'ovaire droit et de l'ovaire gauche, est la suivante :

Toutes les probabilités sont pour un schwannome malin à la fois de l'utérus et des deux ovaires, car les trois fragments envoyés sont semblables. (Dr Plauchu).

Les suites opératoires ont été simples. On soumet la malade à un traitement radiothérapique.

En conclusion de cette observation, on comprendra aisément que si un tel ovaire venait à se rompre ou à se fissurer laissant son contenu gélatineux se répandre dans la cavité abdominale, un épanchement abondant du péritoine puisse ainsi, très vraisemblablement, être réalisé.

L'examen histologique montre aussi la diversité des tumeurs qui peuvent intervenir dans le processus gélatineux.

OBSERVATION N° 3

*Maladie gélatineuse du péritoine d'étiologie inconnue
chez un homme*

M. Bo..., âgé de 52 ans, entre dans le service le 26 juin 1952, venant du service de médecine de M. le Professeur Levrat.

Le début de la maladie remonterait à deux ans environ.

— En décembre 1950, première poussée avec augmentation considérable de l'abdomen, puis tout rétrocede.

— En août 1951, deuxième poussée, l'abdomen augmente à nouveau de volume, avec œdème des deux membres et albuminurie.

— Depuis, le malade se présente avec un abdomen toujours très distendu et une circulation collatérale intense.

Une ponction faite alors en médecine retire du liquide sanglant et gélatineux.

Réponse cytologique : assez rares éléments blancs. 90 % de lymphocytes. Pas de cellules.

A l'examen médical du 17 février 1951, on ne note pas d'imprégnation éthylique ; les tests hépatiques sont négatifs. Le malade présente toujours un énorme abdomen distendu avec circulation collatérale ; ceci fait penser à une ascite, mais plusieurs objections :

— Les ponctions n'ont ramené que quelques cc. de liquide gélatineux et sanglant.

— L'augmentation de volume de l'abdomen s'est faite en deux poussées successives, en quelques heures, chaque fois à la suite d'une crise douloureuse abdominale aiguë.

— Il y a une matité de l'abdomen avec un flot facile à percevoir ; la sonorité épigastrique est très haute et l'on a dans le flanc gauche une sonorité qui descend beaucoup plus bas.

— A aucun moment la diurèse n'a diminué, même lorsque le ventre augmentait de volume.

— Il ne s'agit sûrement pas d'une ascite cirrhotique ; il peut à la rigueur s'agir d'une ascite gélatineuse néoplasique. Mais on pense plutôt à un kyste du mésentère avec accidents de torsion. (Pr. Levrat).

Après ponction, on injecte, le 19 décembre 1951, lentement,

200 cc. d'air avec l'appareil à pneumo, puis 4 cc. de lipiodol (Dr Richard). Les radios faites alors, en position debout, ne montrent aucun croissant sous-diaphragmatique ; quant au lipiodol, il est demeuré au lieu de ponction sans glisser dans le petit bassin.

Après un nouvel examen, le 26 juin 1952, M. le Pr. Levrat conclut en ces termes :

Le diagnostic ne peut exister qu'entre kyste du mésentère et ascite néoplasique cloisonnée, ce qui paraît peu probable, étant donné la conservation de l'état général.

Le malade est adressé le jour même dans le service de chirurgie de M. le Pr. Ag. Desjacques, où, en raison du volume de l'épanchement, on décide de sérier les temps opératoires pour éviter les accidents de décompression brusque.

— 1^{re} intervention le 28 juin 1952 (Dr Desjacques, Gilloz). Anesthésie générale. Courte incision médiane sus-ombilicale. On découvre une *maladie gélatineuse du péritoine avec issue d'une masse de 7 kg. ressemblant à de la gelée de groseille noirâtre*. Il n'y a pas, semble-t-il, de poche aisément clivable.

Examen histologique d'un fragment de poche :

Tissu conjonctif et collagène dissocié par des amas de substance colloïde coagulée ; on voit ces amas s'infiltrer dans les trousseaux de collagène sans aucun revêtement endothéliforme ; par places, nombreuses cavités remplies de globules rouges.

— 2^e intervention le 30 juin 1952 (Dr Desjacques, Gilloz). Anesthésie générale. Courte incision sous-ombilicale. Nouvelle issue de 7 kg. de la même masse.

Examen histologique :

Ces trousseaux collagènes et fibreux de la tumeur sont séparés et dissociés par un tissu mucoïde coagulé. Il n'existe aucun revêtement endothélial visible à la limite de ces pseudo-cavités. Aucune formation tumorale suspecte de sarcome.

— 3^e intervention le 7 juillet 1952 (Dr Desjacques, Gilloz). Rachianesthésie, puis anesthésie générale. Incision médiane. On trouve une énorme poche très épaisse tenant tout l'abdomen ; on doit la cliver pas à pas. La zone d'implantation est lombaire droite, mais n'est plus clivable. On doit laisser des fragments de poche dans cette région lombaire ; un drain par contre-ouverture lombaire. A noter la présence d'une tumeur mésentérique grosse comme une noix, vue au moment de



Malade atteint de maladie gélatineuse
du péritoine
(Observation N° 3)

la fermeture et laissée en place. L'opération a duré une heure et demie et est restée un peu incomplète au niveau de la région lombaire.

Examen histologique de fragments de tumeur :

Sur les deux fragments examinés et de grande taille, aucun fragment de tissu rénal normal n'a pu être aperçu. La coupe est constituée de masses nécrotiques, oxyphiles, en transformation cholestérinienne. Une partie de cette coque est particulièrement riche en lymphocytes, plasmocytes, entourant des capillaires sanguins. Aucune formation tumorale visible, ni épithéliomateuse, ni sarcomateuse. L'hypothèse de gomme syphilitique peut être soulevée. Aucune lésion tuberculeuse n'a été aperçue.

Un B.W. et K.M. sont en conséquence pratiqués, mais leur réponse est négative.

Sorti le 2 août 1952, le malade revient dans le service le 13 octobre 1952.

Jusqu'au 30 août, le malade va bien ; le 30 août, douleur au niveau de la crête iliaque droite et formation d'une tuméfaction. Le 1^{er} septembre, évacuation spontanée de deux verres d'un liquide jaunâtre. Depuis, cet écoulement purulent persiste.

L'étiologie de la maladie gélatineuse reste donc, dans cette dernière observation, des plus imprécises. Tout au plus pourra-t-on soulever l'hypothèse d'un point de départ méésentérique ou à la rigueur pararénal.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE ET DIAGNOSTIC

L'étude clinique de ces épanchements, qu'ils soient d'origine ovarienne, appendiculaire ou autre, reste assez décevante.

Tenant à la fois des kystes de l'ovaire et de l'ascite, les uns emprunteront leur symptomatologie à l'aspect clinique de ces deux affections, les autres se présenteront généralement à nous avec toutes les apparences d'une appendicite.

On ne s'étonnera donc pas que dans de telles conditions, le diagnostic de maladie gélatineuse du péritoine ne puisse guère être formulé avant l'intervention chirurgicale.

FORMES OVARIENNES.

Dans les épanchements à point de départ ovarien, le début de l'affection passe souvent inaperçu et ce n'est généralement qu'à la période d'état que la malade, soudain inquiétée par l'ampleur de sa distension abdominale, vient consulter.

Il peut, certes, dans l'anamnèse, exister la notion d'un kyste de l'ovaire dont l'évolution ne se sera pas faite sans attirer l'attention de la malade mais, s'il s'agit d'une tumeur maligne, celle-ci pourra très longtemps rester méconnue.

Bien que donc, dans les deux observations que nous venons de mentionner, le début ait été des plus insidieux, il demeure néanmoins classique d'envisager plusieurs cas :

— soit qu'il s'agisse d'une rupture franche, bien perçue, survenue sans cause apparente ou, au contraire, à la suite d'un effort, voire d'un traumatisme : c'est ainsi que certains auteurs ont pu incriminer des interventions chirurgicales comme les cures radicales de hernie. Rarement indolore, l'inondation péritonéale fait alors suite à l'effacement de la tumeur ;

— soit qu'il s'agisse d'une fissuration lente ou de la rupture successive de tumeurs polykystiques ou multiloculaires, l'épanchement se constituant alors d'une façon sournoise et par à-coups ;

— soit, enfin, qu'il s'agisse d'un processus par greffes, ou bénignes ou malignes, l'une et l'autre se caractérisant par une évolution progressive et souvent indolore.

Seule l'augmentation de volume du ventre est donc le premier symptôme de début véritablement important à retenir.

L'examen montre alors un ventre souvent distendu à l'extrême, que cette distension se soit faite d'une façon continue (Observations n^{os} 1 et 2) ou par poussées successives (Observation n^o 3). Apparemment, elle a tout d'une ascite ; la cicatrice ombilicale est dépliée, les flancs étalés, la circulation collatérale très développée. En station debout, le ventre, énorme, simule celui d'une femme enceinte, réalisant ainsi l'aspect décrit sous le nom de « ventre en obusier », comparaison assez juste si l'on en juge d'après la photographie que nous reproduisons.

A la palpation qui s'avère difficile, on sent une consistance homogène, une fluctuation nette, de même qu'un signe du flot marqué. Souvent il reste possible, malgré l'abondance de l'épanchement, d'identifier, dans l'une ou l'autre des deux fosses iliaques, une ou plusieurs masses de consistance tumorale.

A la percussion, outre une matité perçue moins franche dans les parties déclives, on sent une sorte de tremblement, signe pathognomonique d'après certains, mais en réalité inconstant.

Quant au toucher vaginal, il n'apporte guère de renseignements plus précis, si ce n'est qu'il convient peut-être de signaler la fréquence relative des prolapsus utérins.

Citons encore les hernies (Observation n° 2) qui, comme les prolapsus, résulteraient de la pression exercée dans le petit bassin par l'accumulation des masses gélatineuses.

Le toucher rectal, toujours utile, permet de se rendre compte des modifications survenues dans la sphère génitale.

L'état général, enfin, est touché et les symptômes subjectifs assez marqués, bien que variant d'un individu à l'autre. L'abondance de l'épanchement, les œdèmes de compression qui tôt ou tard en résultent, les troubles dyspnéiques et digestifs amènent ces malades après une période d'impotence souvent complète à la phase terminale, semblable en bien des points, à la cachexie cancéreuse.

D'ordinaire lente, cette évolution l'est évidemment beaucoup moins s'il s'est agi au départ d'une tumeur maligne de l'ovaire, comme ce fut le cas de la malade dans notre observation n° 2.

FORMES APPENDICULAIRES.

La symptomatologie de la maladie gélatineuse d'origine appendiculaire n'est guère plus précise que celle que nous venons d'étudier.

Là, ce sont les signes d'appendicite qui dominent le tableau clinique et la perforation, vraisemblablement lente à se former, ne donne lieu à aucun phénomène bien caractéristique.

Parfois même, ces épanchements se constituent en l'absence de toute réaction péritonéale, et ce ne sera que fortuitement, que l'on pourra découvrir une masse bien limitée dans la fosse iliaque droite.

Son évolution, par contre, abstraction faite d'accidents infectieux surajoutés, paraît bien plus favorable que celle des épanchements d'origine ovarienne.

Maladie en conclusion rare, à la symptomatologie imprécise, dépourvue de tout élément spécifique, son diagnostic ne pouvait logiquement s'en trouver facilité.

Aussi songera-t-on plutôt, comme le dit très justement P. Decoux, à une ascite, à un kyste de l'ovaire, à un kyste végétant, voire même à une péritonite bacillaire, mais presque jamais à un épanchement gélatineux. Rarement soupçonné, jamais affirmé, le diagnostic de la maladie gélatineuse du péritoine n'est donc pratiquement établi qu'à l'intervention.

Quels sont dès lors les éléments susceptibles de nous y faire penser ?

La ponction est à rejeter de nos moyens d'investigation vu d'une part, le danger d'infection qu'elle comporte, vu d'autre part son résultat le plus souvent négatif du fait même de la viscosité de l'épanchement.

L'existence fréquente de lésions associées, telles que le prolapsus utérin, les hernies (Observation n° 2), peut constituer jusque dans une certaine mesure un indice en faveur du diagnostic.

Le signe du flot particulièrement marqué, le tremblotement, seraient également de valeur pour certains auteurs.

Il est enfin évident que l'existence dans les antécédents des malades, d'un kyste de l'ovaire ou d'une appendicite d'allure chronique, et à plus forte raison, l'évocation d'une douleur brusque, suivie d'une augmentation du volume du ventre, doivent faire orienter le diagnostic dans ce sens.

Bien qu'en réalité modeste, la notion d'âge peut être également d'un certain apport, les cas les plus fréquemment observés se manifestant entre 45 et 65 ans.

En fait, ce sera toujours un diagnostic opératoire.

Si donc, après laparotomie, l'aspect extraordinaire de l'épanchement suffit à lui seul pour imposer le diagnostic de maladie gélatineuse du péritoine, le problème qui reste à résoudre est celui de la lésion originelle, problème conditionnant dans une certaine mesure la nature du traitement.

CHAPITRE IV

TRAITEMENT ET PRONOSTIC

Le traitement ne peut être que chirurgical.

La ponction, en effet, nous l'avons dit, est inefficace en raison de la viscosité du liquide ; et elle n'est pas sans danger.

L'opération aura donc deux objectifs : d'une part, l'évacuation de l'épanchement gélatineux, d'autre part, le traitement de la lésion originelle.

I. — EVACUATION DE L'ÉPANCHEMENT.

Cette évacuation n'est pas facile. L'aspirateur ne pouvant entraîner ces masses gluantes, l'opérateur doit les vider à pleines mains. Bien que pouvant être efficace, elle n'est jamais complète, car il reste toujours du liquide autour des anses intestinales et dans le fond du pelvis.

En cas d'épanchement très volumineux, il n'est pas prudent de tout enlever au cours d'une seule séance opératoire ; on risque, en effet, des accidents graves de choc par décompression brusque. Le problème est le même que pour les volumineux kystes de l'ovaire : rappelons que MM. Desjacques et de Rougemont, procédant en plusieurs temps opératoires, ont pu extraire avec succès un kyste de l'ovaire de 31 litres. La même méthode a d'ailleurs été appliquée dans le cas de notre observation n° 3.

Il est enfin inutile de faire l'exérèse des végétations péritonéales, une toilette complète étant pratiquement impossible ; d'autre part, du fait de leur adhérence, cette prati-

que risque fort de mener à des complications inutiles, telles ces fistules urinaires dont Lecène a rapporté un cas.

II. — TRAITEMENT DE LA LÉSION D'ORIGINE.

La lésion originelle est : soit un kyste de l'ovaire rompu, soit une tumeur maligne des ovaires, soit un mucocèle de l'appendice. Le traitement de l'affection sera donc fonction de son étiologie.

En cas de kyste de l'ovaire, ce sera l'ablation de la poche kystique ; l'autre ovaire sera examiné soigneusement et enlevé s'il est malade ou s'il paraît suspect, en raison de la bilatéralité fréquente de telles lésions.

En cas de tumeur maligne des ovaires, l'ablation des masses néoplasiques, si elle est possible, s'impose. L'hystérectomie sub-totale sera souvent pratiquée. L'hystérectomie totale reste plus discutée du fait des risques de fistulisation de l'épanchement gélatineux dans le vagin. Un traitement radiothérapique complémentaire sera en général pratiqué.

En cas de mucocèle de l'appendice, c'est l'appendicectomie qui sera réalisée.

Enfin il arrive que la lésion originelle ne puisse être affirmée au cours de l'intervention, comme ce fut le cas pour notre observation n° 3.

Ces lésions d'origine une fois traitées, une fermeture totale s'impose, la mise en place de drains ou de mèches conduisant à des désastres.

*
**

Quant au pronostic, il est difficile à établir ; certes, il reste d'abord fonction de la nature de la tumeur originelle.

Lorsque la maladie gélatineuse du péritoine est secondaire à une tumeur végétante des ovaires, le pronostic est, en général, fatal à plus ou moins brève échéance.

Mais même, en ce qui concerne les tumeurs bénignes, il faut craindre les récidives, Ahlström les signalant 7 fois sur 25 cas observés. Elles sont très vraisemblablement dues, ainsi que nous l'exposons dans le chapitre de l'histopathologie, à l'activité des greffes péritonéales qui continuent à vivre et à sécréter même après l'ablation de la tumeur originelle. En outre, elles restent pratiquement impossibles à prévoir bien que la richesse de ces végétations en éléments épithéliaux constitue d'emblée un indice de mauvais pronostic.

On aura donc intérêt à multiplier, au cours de l'intervention, les prélèvements, leur examen histologique étant déterminant pour le pronostic de cette affection si curieuse qu'est la maladie gélatineuse du péritoine.

CONCLUSIONS

I. — La maladie gélatineuse du péritoine ou maladie de Péan est une affection rare, caractérisée par l'épanchement dans le péritoine de masses mi-solides, mi-liquides, ayant l'aspect de gelée.

II. — L'épanchement est souvent très abondant, atteignant plusieurs litres. Il s'accompagne de végétations péritonéales fortement adhérentes aux organes intra-abdominaux.

III. — La cause de cet épanchement est variable : rupture d'un kyste de l'ovaire, tumeur végétante ou cancer ovarien, mucocèle de l'appendice. Quelquefois, la cause ne peut être découverte.

IV. — La symptomatologie est celle des tumeurs liquides de la cavité abdominale et le diagnostic n'est fait, en général, qu'après une laparotomie. Cette laparotomie permet d'évacuer l'épanchement, au moins partiellement, et de traiter la cause de la maladie.

V. — Le pronostic post-opératoire reste réservé comme dans la plupart des néoplasies ovariennes. Si la rupture

d'un kyste bénin est d'un pronostic favorable, il l'est déjà moins dans le cas de greffes péritonéales, la récurrence étant alors de règle. Quant à la maladie gélatineuse qui accompagne un cancer de l'ovaire, elle reste d'un pronostic beaucoup plus sombre.

Vu :

LE DOYEN :

A.-H. HERMANN.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

GABRIELLE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 7 Novembre 1952.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE (J.). — Trois cas de maladie gélatineuse du péritoine à point de départ ovarien. *Gynécologie*, Paris, 1913, pp. 513-521.
- AHLSTRÖM (E.). — Kystes de l'ovaire à contenu colloïde et altérations du péritoine consécutives à leur rupture. Pseudomyxôme du péritoine. *Nordisches medizinisches Archiv. Journal de Chirurgie*, tome IV, janvier-juin 1910, p. 342.
- BULART (M.). — Etude de la maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire et son traitement. *Thèse de Paris*, 1934.
- COISSIEUX (L.). — Contribution à l'étude des épanchements gélatineux du péritoine. *Thèse d'Alger*, 1930.
- CONDAMIN (P.) et BRUNAT (W.). — De la rupture intrapéritonéale des kystes de l'ovaire. *Lyon Médical*, tome I, 1929, p. 480.
- CRUVEILHIER. — Dégénération gélatiniforme du péritoine. *Traité d'Anatomie Pathologique générale*, tome V, 1864, p. 41.
- DECOULX et BASTIEN. — Deux nouveaux cas de péritonite d'origine ovarienne. *Bulletin de la Société de Gynécologie et d'Obstétrique*, tome 27, n° 1, 1938, p. 525.
- DECOULX et PATOIR. — Sur un cas d'épanchement gélatineux du péritoine d'origine ovarienne. *Bulletin de la Société de Gynécologie et d'Obstétrique*, tome 26, n° 1, 1937, p. 414.
- Les épanchements gélatineux du péritoine d'origine ovarienne. *Gazette des Hôpitaux*, n° 35, 1^{er} mai 1937, p. 573.
- DESJACQUES (R.). — Sur les tumeurs de l'ovaire. *Lyon Chirurgical*, tome 43, n° 5, septembre-octobre 1948, p. 559.
- DESJACQUES et de ROUGEMONT. — Très volumineux kyste de l'ovaire. Opération en plusieurs temps. *Lyon Chirurgical*, tome 47, n° 3, avril 1952, p. 349.

- FORGUE et MASSABEAU. — Kystes de l'ovaire. *Traité de Gynécologie*, tome XLIII, 1927, p. 771.
- FRAENCKEL. — Ueber das sogenannte Pseudomyxoma peritonei. Münch. Medic. Wochenschau, 21 et 28 mai 1912. *Semaine Médicale*, 11 décembre 1912, p. 368.
- GOURSOLAS (P.). — Du pseudomyxôme du péritoine. *Thèse de Lyon*, 1911.
- HARTMANN (H.) et BINET (L.). — Le pseudomyxôme d'origine appendiculaire. *Annales de Gynécologie et d'Obstétrique*, Paris, tome XIII, mars-avril 1918, pp. 65-80.
- HERTZ. — Kystes mucoides de l'ovaire ; ascite gélatineuse consécutive. Rapport de M. P. Lecène. *Bulletin de la Société Nationale de Chirurgie*, tome I, séance du 6 juin 1928, p. 830.
- MONOD (R.) et VUILLIÈME (J.). — La maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire. *Journal de Chirurgie*, tome XXXVIII, n° 1, juillet 1931, p. 38.
- MOULONGUET (P.). — Les tumeurs de l'ovaire et du ligament large, in *Diagnosics Anatomocliniques* de P. Lecène, tome II, 2° partie, 1932, p. 220.
- NETZEL. — *Nordisches medicalisches Archiv*, tome XVII, 1885.
- NOVAK (E.). — Pseudomucinous cystadenoma (Discussion). *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, volume 61, tome I, 1951, p. 764.
- OTTO. — Pseudomyxoma peritonei ex ovario. *Zentralblatt für Gynäkologie*, n° 37, 1928, p. 2425.
- PEAN. — *Diagnostic des tumeurs de l'abdomen et du petit bassin*, 1880, tome I, p. 407 ; tome III, pp. 614-643.
- QUENU. — De l'ascite dans les tumeurs abdominales. *Revue de Chirurgie*, tome VI, avril 1886, p. 265.
- SCHWARTZ (A.) et QUENU (J.). — Pseudomyxômes péritonéaux, in *Traité de Chirurgie* de Le Dentu et Delbet, tome XXIV, 1926, p. 206.
- SOUPAULT. — Un cas de maladie gélatineuse du péritoine due à la rupture d'un kyste de l'ovaire. Rapport de P. Lecène. *Bulletin de la Société Nationale de Chirurgie*, tome I, séance du 6 juin 1928, p. 830.
- TAYLOR. — Malignant and Semimalignant Tumors of the ovary. Subgroup 4. Pseudomyxoma peritonei. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, volume XLVIII, tome I, 1929, p. 214.
- VAN ORMAN (F.L.) and MAUTNER (L.S.). — Peritoneal Granuloma secondary to ruptured Dermoid Cyst. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, volume 62, july-december 1951, p. 685.

VILLIET. — Ascite gélatineuse et kystes de l'ovaire. *Thèse de Toulouse*, 1922.

WERTH. — Klinische und anatomische Untersuchungen zur Lehre von den Bauchgeschwülsten und der Laparotomie. Pseudomyxoma peritonei. *Archiv für Gynäkologie*, tome XXIV, 1884, pp. 100-118.

TABLE DES MATIERES

HISTORIQUE	9
<i>Chapitre premier.</i> — Anatomie pathologique macroscopique	15
Anatomie pathologique microscopique	18
<i>Chapitre II.</i> — Etiologie et pathogénie	21
<i>Chapitre III.</i> — Symptomatology et diagnostic	35
<i>Chapitre IV.</i> — Traitement et pronostic	39
CONCLUSIONS	43
BIBLIOGRAPHIE	45

